Münster 1937 No 44 Med DiSS

Chirurgische Klinik der Westfälischen Wilhelms-Universität
zu Münster in Westfalen.
Professor Dr. H. Coenen.

Die Ostitis deformans Paget

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
der
Hohen Medizinischen Fakultät der Westfälischen Wilhelms-Universität zu Münster in Westfalen.

Vorgelegt von
Fritz Goldschmidt
aus Recklinghausen.

Buch- und Kunstdruckerei Wilh. Postberg, Bottrop i.W.
1936

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Westfälischen Wilhelms-Universität Münster (Westf.).

Dekan: 1935 Berichterstatter:
Prof. Dr. Jötten. Priv.-Doz. Dr. Hellner.

Referent: Dr. Hellner
Korreferent: Prof. Dr. H. Coenen
Dekan: Prof. Dr. Jötten

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Meinen lieben Eltern!

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547203_0162

Die Paget'sche Krankheit, die nach ihrem Entdecker, dem englischen Arzt Paget, benannt ist, ist uns noch in ihren ursächlichen Beziehungen vollständig rätselhaft. Aber gerade wegen so mancher unaufgeklärter Einzelheiten, vor allem bezüglich ihrer Genese ist sie umstritten und hat das Interesse der wissenschaftlichen Forschung in hohem Maße beansprucht. Sie ist allerdings nicht so selten, wie vielfach angenommen wird. Noch bis in das Schrifttum der letzten Jahre finden wir die Anschauung, daß die Ostitis deformans Paget (O. d. P.) und die Ostitis fibrosa Recklinghausen (O. f. R.) als verschiedene Erscheinungsformen eines einheitlichen Krankheitsprozesses aufzufassen seien. Infolgedessen sah man häufig eine Verschiedenheit in bezug auf die Beurteilung und eine Vermengung der Grundbegriffe beider Erkrankungen. Erst durch die grundlegenden pathologisch - anatomischen Untersuchungen, vor allem von Looser, Pick, Snapper und Schmorl, ist eine bemerkenswerte Klärung der Begriffe eingetreten. Es ist heute sicher, daß es sich um zwei selbständige, ihrem Wesen nach verschiedene Krankheiten handelt, daß es keine Grenzfälle und keine Kombinationen gibt. Wir müssen jetzt an dieser Ansicht festhalten, solange nicht durch eine Sicherstellung der Aetiologie bewiesen ist, daß es sich bei der O. d. P. doch nicht um eine Erkrankung sui generis handelt. Auf Grund der erfolgten Abgrenzung gegenüber anderen Krankheitsprozessen hat die O. d. P. in der neuesten Literatur eine immerhin sichere Abrundung ihres gesamten Krankheitsbildes erfahren.

Die Aetiologie der O. d. P. ist vollkommen rätselhaft, aber es hat darum nicht an Versuchen gefehlt, der Genese dieser eigenartigen Knochenerkrankung auf die Spur zu kommen. Man hat an sehr viel Gründe gedacht, die zu einer Klärung hätten führen können, aber alle Anhaltspunkte haben sich bisher als irrig, zum mindesten jedoch als noch nicht bewiesen herausgestellt. Aus der großen Anzahl von Hypothesen sollen die meistdiskutierten herausgehoben werden:

Von vielen ausländischen, besonders französischen Autoren wurde die Lues als die Ursache der O. d. P. angesehen und diese als eine spezifische (syph.) chronische Ostitis aufgefaßt. Als Beweis wurde das vielfach gleichzeitige Vorkommen von O. d. P.

und Syphilis angeführt, zumal häufig eine außerordentliche Uebereinstimmung der Knochenveränderungen bei tertiärer Lues und O. d. P. besteht. Die Lues kommt ja gerade in den Ländern der diese Ansicht vertretenden Forschern an sich schon zahlreicher vor. Die Beschäftigung mit dieser Krankheit führte allzu leicht dazu, eine kausale Verbindung der beiden Erkrankungen herzustellen. Aber die luische Genese wird jetzt von den meisten Forschern abgelehnt (Pick, Christeller, Looser, Schmorl u. a.), da es sich gezeigt hat, daß die Lues in keinem andern als zufälligen Zusammenhang zur O. d. P. stehen kann, eine Folgerung, die schon allein aus einer Betrachtung des Verhältnisses von O. d. P. mit und ohne Lues gezogen werden darf.

Bereits Paget selbst glaubte bei der O. d. P. mangels einer anderen Erklärung an eine entzündliche Genese, und auch jetzt noch hat diese Annahme eine große Anhängerschaft unter den Forschern. Und zwar sieht man sie als die Form einer unspezifischen-chronischen Osteomyelitis an. Looser hält die O. d. P. für einen „irritativen oder chronisch-entzündlichen Prozeß", d. i. eine Reaktion charakteristischer Art auf ganz verschiedene schädliche Einwirkungen, welche wir zwar noch nicht kennen, die aber in chronischen, mechanischen oder bakteriochemischen Reizen bestehen können. Als Argument führt er eine Uebereinstimmung des anatomischen Befundes bei der O. d. P. mit den von ihm zuerst beschriebenen Umbauzonen und den Umbauvorgängen, wie sie bei der chronischen Osteomyelitis vorhanden sind, an. In manchen Fällen ist auch klinisch und röntgenologisch kaum ein Unterschied gegenüber einer chronischen Osteomyelitis zu erkennen.

In Schmorl jedoch hat diese Theorie einen Gegner gefunden; denn er konnte zeigen, daß die Knochenbälkchen bei der O. d. P. bereits den für die Paget-Erkrankung charakteristischen Umbau aufweisen, ehe das Mark irgendeine Veränderung erkennen läßt. Also könnten eine Osteomyelitis demnach kaum als primärer Prozeß und das Mark als Sitz der Erkrankung betrachtet werden. Auch bei den „Looserschen Umbauzonen" konnte Schmorl eine Gewebsreaktion weder am Knochenmark noch im Knochen entdecken, die auf einen entzündlichen Prozeß hindeuten würde.

Eine äußere Gewalteinwirkung spielt für die Entstehung der O. d. P. keine Rolle. Ebenso wird die Annahme der Verschlimmerung einer bereits bestehenden Paget-Erkrankung abgelehnt, obwohl in den meisten Krankengeschichten derartige Angaben zu finden sind.

Ob konstitutionelle Faktoren eine Rolle spielen, erscheint auf Grund der bisher ganz seltenen Fälle sehr zweifelhaft, wenn auch vereinzelte Veröffentlichungen ein familiäres Auftreten beschreiben. Thalmann zeigt einen Fall, bei dem der Vater und seine Tochter an O. d. P., der Sohn an Neurofibromatosis R. erkrankt waren. Er nimmt als gemeinsame Grundlage eine vererbte Labilität des mesodermalen Gewebes an, die einerseits zu Wucherungen des Nervenbindegewebes, andererseits zu Veränderungen im Skelett führte. Ein weiterer Fall wird von John und Strasser beschrieben, wo konstitutionelle Verhältnisse in Betracht gezogen werden.

Berman hält die O. d. P. für eine Stoffwechselschädigung. Er glaubt, daß eine Störung des hormonalen Gleichgewichts zwischen Nebennieren und Nebenschilddrüsen besteht, im Sinne einer Ueberfunktion der Nebenschilddrüse und Unterfunktion der Nebennierenrinde.

Ramlau-Hansen zieht konstitutionelle Verhältnisse oder eine bestimmte Disposition vorerst noch unbekannter Natur in Betracht.

Auch an osteodystrophische Prozesse auf der Basis einer Arteriosklerose der peripheren Gefäße, toxische Vorgänge, neurotrophische oder endokrine Störungen wurde gedacht, ohne daß sich bis jetzt Beweise für die Richtigkeit dieser Anschauungen erbringen ließen.

Die Möglichkeit eines Zusammenhangs der O. d. P. mit der Leontiasis ossea wird bestritten.

Epithelkörperchentumoren sind im Gegensatz zur O. f. R. bei der O. d. P. nicht gefunden worden. Wohl gibt Kienböck einen Fall an, der von Mandl 1924—1926 behandelt wurde. Letzterer glaubt jedoch, daß es sich hierbei um O. f. R. handelt.

So sehr wir also über die Aetiologie im Unklaren sind, so gut sind wir heute über die formale Genese der Pageterkrankung unterrichtet. Namentlich die Forschungsergebnisse von Schmorl haben hier grundlegende Erkenntnisse gebracht. Eingehende Untersuchungen an einem großen Material haben es ermöglicht, einen Einblick in den Ablauf der ganzen Krankheitsprozesse zu gewinnen. Der Ausgangspunkt der Erkrankung liegt in der Compacta und nicht im Mark (Losser, Konjetzny), dessen fibröse Umwandlung vielmehr sekundär erfolgt. Der Vorgang beginnt mit der Bildung von Resorptionsräumen in den Haversischen Kanälen, in denen zuerst Osteoklasten aufzufinden sind, die ja normalerweise im späteren Lebensalter dort nicht vorkommen. Ebenso erscheinen diese um die Haversischen Kanäle herum. Anzeichen eines exsudativen Vorganges fehlen dabei gänzlich. Durch die

Tätigkeit der Osteoklasten entstehen unter fortschreitender Zerstörung bald größere Räume, die dicht beieinander liegen können und dann nur durch schmale Wände von normalem Knochen getrennt sind. Sobald die Resorptionsräume größer werden, beginnen die ersten Veränderungen am Mark. Dieses wird grobfaserig und enthält Gefäße. In dem Fasermark kommt es zur Bildung von Bindegewebsknochen, der beginnende Verkalkung zeigt. Er ist netzförmig angeordnet, liegt jedoch nicht frei im Mark, sondern geht in den alten normalen Knochen über, der die Hohlräume umgibt und selbst nicht von dem Abbau ergriffen ist. Durch Anlagerung von Osteoblasten wird er zu lamellärem Knochen. Aber bald schon fällt er einem überstürzten Abbau zum Opfer, was dann zu einer für die Pageterkrankung charakterischen Umwandlung führt, nämlich der Bildung der „typischen Mosaikstrukturen". Diese entstehen durch Anbau- und Abbauvorgänge an einem Knochenstück nebeneinander. Zahlreiche kleine Knochenstückchen geben dem Knochengewebe das Aussehen eines mosaikähnlichen Gebildes, das also „in Schnittpräparaten aus kleinen, von unregelmäßig verlaufenden, kurzen, meist zackigen, stark mit Hämatoxilin (F r e u n d) und Gallein sich färbenden Abbaukittlinien umgrenzten, unregelmäßigen Knochenfeldern besteht oder körperlich gedacht, sich aus kleinen unregelmäßig geformten, lamellär gebauten, mosaikartig aneinandergelagerten Knochenstückchen zusammensetzt, die durch unregelmäßig gebaute, verschieden verlaufende Abbaukittflächen voneinander getrennt werden"[1]). Unter den Abbaukittflächen hat man die Resorptionsflächen zu verstehen, auf denen durch Osteoblastentätigkeit neuer Knochen apponiert wird und die dann im Schnitt als Kittlinien zu sehen sind. Die Mosaikstrukturen sind in diesem Umfang nur bei der O. d. P. vorhanden. Sie finden sich sowohl im Beginn, wie in den floriden Stadien des Krankheitsvorganges und ebenso in den bereits zum Stillstand und zur Ausheilung gelangten Herden. Es ist daher wohl klar, daß sie in diagnostischer als auch in differentialdiagnostischer Hinsicht große Bedeutung besitzen. In die Regellosigkeit des neugebildeten Knochens wird durch die — unter allerdings jetzt ganz veränderten Bedingungen wirksame — funktionelle und mechanische Beanspruchung eine gewisse Ordnung gebracht. Dadurch wird eine, in ihrer Struktur völlig neue Compacta geschaffen, die der alten an Stärke gleichkommt. Bei einem Querschnitt durch eine nach Pagettypus umgebaute Compacta, findet man die äußeren Generallamellen noch vor. Ihre Zahl ist durch periostale Wucherungen gegenüber

[1]) S c h m o r l, G.: „Ostitis deformans Paget", Virchows Arch. Bd. 283, S. 695, 1932.

der normalen ein wenig erhöht. Auch die innere Generallamelle ist noch an vereinzelten Stellen erhalten. Die Compacta ist gleichmäßig von zahlreichen kleinen, aber in Gestalt und Weite verschiedenen Hohlräumen durchsetzt, die an Zahl etwa den Haversischen Kanälen gleich kommen. Sie enthalten Fettmark, vereinzelt faseriges Mark, weiter viele Blutgefäße. Die typischen Haversischen Kanäle und Räume sind in den zwischen diesen Hohlräumen gelegenen Mosaikknochen nicht mehr vorhanden. Jedenfalls fehlt diesen spaltenförmigen, den Knochen auch in seiner Längsrichtung durchziehenden Räumen, die durch Resorption entstanden sind, die regelrechte, ununterbrochene, konzentrische Schichtung der Haversischen Lamellen, obwohl sie, flüchtig betrachtet, an Haversische Systeme erinnern. Diese Räume werden von kleinen, unregelmäßig dicken, durch Kittlinien voneinander abgesetzte Knochenstückchen umgrenzt. Ebenso sind die dem normalen Knochen eigenen interstitiellen Lamellen dem Umbau zum Opfer gefallen. Die Compacta bekommt ein blätteriges Aussehen. Die Hohlräume, die bis an die rudimentären inneren und vollständigen äußeren Generallamellen heranreichen, werden von diesen durch eine besondere, deutlich sichtbare Grenzlinie abgetrennt [2]). Vereinzelt finden sich in der umgebauten Compacta Knochenherde, welche die für die Pageterkrankung typische Mosaikstrukturen nicht aufweisen, aber sich durch bestimmte Anordnung der Kittlinien von der normal gebauten Compacta unterscheiden. Sie sind also ebenfalls als umgebaut zu betrachten, wenn auch vielleicht nur unvollständig wegen vorzeitigem Stillstand der floriden Vorgänge. In vorwiegend spongiösen Knochen, besonders deutlich in der Spongiosa der Wirbelkörper, des Kreuzbeins, des Brustbeins und des Beckens, weniger auffällig in der Spongiosa der Epiphysen der langen Röhrenknochen — weil hier die Spongiosabälkchen an sich schon eine verschiedene Dicke haben — ist das Bild der erkrankten Teile ein außerordentlich charakteristisches. Die Spongiosazeichnung ist grobsträhnig. Die Markräume sind erweitert und bei den Wirbelkörpern die Randabschnitte durch die nahe beieinanderliegenden dicken Spongiosabalken rahmenartig verdickt.

Das ungeheure Dickenwachstum des Pagetknochen beruht auf einer periostalen Reaktion. Eine Beteiligung des Periosts an dem Krankheitsvorgang war bislang allgemein unbekannt oder nicht anerkannt. Erst durch die Untersuchungen von Freund [3]),

---

[2]) Haltelinie nach Erdheim; Unterbrechungskittlinie nach Petersen.

[3]) Freund hat auf Grund histologischer Untersuchungen periostale Wucherungen bei der O. d. P. zuerst beschrieben.

Weber[4]) und Schmorl sind die reaktiven Prozesse am Periost aufgedeckt worden. Die periostale Wucherung tritt nach Schmorl in zwei Formen auf. „Einmal in Form von äußeren Generallamellen, andererseits in Form von dicken, aus der Cambiumschicht des Periosts hervorgehenden, aus Bindegewebsknochen bestehenden Knochenlagen und osteophytären Wucherungen“ [5]). Daß diese periostalen Knochenneubildungen lange nicht erkannt wurden, hat wohl darin seinen Grund, daß die neu angelagerten Schichten schon sehr bald dem Umbau nach dem Pagettypus unterliegen. Sie erscheinen dann als Mosaikknochen, und ihr Nachweis ist sowohl den pathologisch-anatomischen, wie auch den röntgenologischen Untersuchungen entgangen. Knochenapposition an der Markhöhlenseite der Compacta — die enostale Form der Pageterkrankung (Pick) — ist nicht sehr umfangreich.

Bezüglich des Längenwachstums der Pagetknochen herrschte auch eine Ungewißheit. Diese scheint aber durch Untersuchungen von Schmorl geklärt zu sein. Quer zur Längsachse der Diaphysen sieht man häufig kleine, scharf umschriebene helle Streifen, sogenannte „Looser sche Umbauzonen“. Nach ihm sind es Stellen, an denen die alte lamelläre Compacta infolge der veränderten Verhältnisse zerstört und durch ungenügend verkalktes Gewebe ersetzt worden ist. Looser hat sie zuerst bei Rachitis und Osteomalacie gefunden. Schmorl hingegen entdeckte an den betreffenden Stellen die Compacta durchziehende Infraktionen, welche durch die für den minderwertigen Pagetknochen erhöhte Beanspruchung an der konvexen Seite der Biegung, als dem Ansatzpunkt der stärksten Krafteinwirkung bei Uebertretung der Elastizitätsgrenze aufgeklafft sind. Diese schmalen Lücken werden nun durch Callus ausgefüllt. So ergibt sich auf dieser Seite eine weitgehende Verlängerung. Durch den verminderten Kalkgehalt, — der mazerierte Pagetknochen ist trotz seiner bedeutend größeren Dicke leichter als ein normaler Knochen — der sicher nicht auf einer Störung des Kalkstoffwechsels (Snapper), sondern auf der Unmöglichkeit der Aufnahme einer genügenden Kalkmenge durch die Gewebe wegen des überstürzten An- und Abbaues beruht, und durch den veränderten Aufbau wird die statische Minderwertigkeit des Pagetknochen bewirkt. Diese findet in den beträchtlichen Verkrümmungen ihren sichtbaren Ausdruck. Die regenerative, starke Mehrbildung eines minder-

---

[4]) Weber hat sie an Knochenschliffen gesehen.

[5]) Schmorl, G.: Ueber Ostitis deformans Paget“, Virchows Arch. Bd. 283, S. 729, 1932.

wertigen Knochen ist der mißglückte Versuch des Organismus, eine bessere Festigkeit zu erzielen. Bei funktionell geringerer Beanspruchung, z. B. bei bettlägerigen Patienten, findet eine Atrophie der an Paget erkrankten Knochen statt. Durch die ausgesprochene Osteoporose können dann die dünnen Knochenbälkchen „filigranartig" (Freund) angeordnet erscheinen.

Wie schon oben gesagt, kommt die O. d. P. häufiger vor, als vielfach geglaubt wird. Systematische Untersuchungen von Schmorl an einem großen Material haben das bewiesen. So fand er bei 3 % aller Sektionen von Leichen über 40 Jahren Pagetherde im Skelett. Die Erkrankung beginnt fast nie vor dem 5. Lebensjahrzehnt und die Morbidität erreicht im 7. Jahrzehnt ihre Höchstzahl. Aus früheren Lebensaltern sind zwar auch einzelne Fälle beschrieben, deren Richtigkeit man jedoch nach Schmorl anzweifeln muß, da er in diesem Alter nie Pagetherde gesehen hat. Hummel beschreibt zwei Fälle bei Knaben im Alter von 9 und 11 Jahren. Männer erkranken seltsamerweise häufiger als Frauen.

Bei der Lokalisation der Krankheitsherde in den einzelnen Knochen ergibt sich eine bemerkenswerte Differenz zwischen den klinischen und path.-anatomischen Untersuchungen. Der Grund dafür wird darin liegen, daß manche Herde wegen ihrer geringen Ausdehnung wohl einer path.-anatomischen, aber nicht der klinischen Diagnose zugänglich sind. Die Verteilung der von Schmorl gefundenen Herde ergibt folgendes Bild[6]):

1. Kreuzbein	78	Fälle	56,52 %
2. Wirbelsäule	69	„	50,00 %
3. R. Oberschenkel	43	„	31,15 %
4. Schädel	39	„	28,26 %
5. Brustbein	32	„	23,18 %
6. Becken	30	„	21,73 %
7. L. Oberschenkel	21	„	15,21 %
8. Schlüsselbein	18	„	13,24 %
9. Schienenbein	11	„	7,97 %
10. Rippen	10	„	7,24 %
11. Oberarm	6	„	4,34 %

Von 69 Pagetherden in der Wirbelsäule entfallen auf die:

Lendenwirbelsäule	36	Fälle	26,09 %
Brustwirbelsäule	23	„	16,67 %
Halswirbelsäule	10	„	7,24 %

Dagegen verzeichnet die Klinik Schädel, Tibia, Femur als am meisten befallene Skeletteile.

[6]) Folgende Tabellen sind entnommen: Schmorl, G.: „Ueber Ostitis deformans Paget", Virchows Arch. Bd. 283, S. 699, 1932.

Die Wirbelsäule ist nie im ganzen, vielmehr sind nur einzelne Wirbel oder Wirbelgruppen erkrankt. Die Wirbel sind fast immer ganz befallen, also Körper und Fortsätze. Ebenso wie bei Osteomalacie, O. f. R., Akromegalie (Erdheim) fand Schmorl das „Wiedererwachen der endochondralen Verknöcherung". Durch Uebergreifen des Prozesses auf die Bandscheiben kommt gar nicht so selten eine Versteifung der Wirbelsäule vor. Die Mosaikstrukturen sind dann auch hier nachzuweisen.

Die O. d. P. ist immer nur eine lokale, nie generalisierte Erkrankung, selbst wenn sie mehrere oder gar die meisten Knochen ergriffen hat. Man bezeichnet demnach die verschiedenen Formen als monostisch, polyostisch (Pick) und bei partieller Ausbreitung merostisch (Pick). Trotzdem sich eine gesetzmäßige Verbreitung nicht nachweisen läßt, scheinen funktionell stärker beanspruchte Teile des Skelettsystems, z. B. Becken und Wirbelsäule, einen bevorzugten Sitz der Pagetherde einzunehmen. Beim Schädel sollen die Pulsation des Gehirns und der Zug der Nacken- und Kaumuskulatur verantwortlich sein. Der Gehirnschädel erkrankt bedeutend häufiger als der Gesichtsschädel; dazu meist diffus, seltener partiell. Schmorl fand in fünf Fällen das Schädeldach partiell hämorrhagisch infarziert.

Eine auch nur annähernd genaue, alle bisher bekannten Fälle zusammenfassende Zahl von Pagetscher Erkrankung läßt sich nicht feststellen, denn die Angaben darüber schwanken in sehr erheblichen Grenzen. Wenn man aber bedenkt, daß allein Schmorl 190 Fälle in seinem Beobachtungsgut gefunden hat, von anderen Autoren, besonders auch Amerikanern weiterhin eine große Anzahl von Fällen angegeben wird — Phillips bis 1926 50, Goldstein's 20, Paget in 25 Jahren 12, Looser 16, Meyer-Borstel 11 Fälle[7]) und Bortz 29 unter 40 000 Aufnahmen — so darf man annehmen, daß es gewiß mehrere hundert Fälle im Schrifttum gibt. Der Grund hierfür scheint darin zu liegen, daß einmal, wie schon oben gesagt das absolute Vorkommen, path.-anatomisch bewiesen, weit häufiger ist als es klinische Statistiken annehmen lassen. Auch war bislang der Begriff der O. d. P. recht verschieden aufgefaßt.

Eine Beziehung zu irgendwelchen Berufen ist unwahrscheinlich. Ein Zusammenhang mit geographischen und klimatischen Verhältnissen ist unbekannt. Die ersten Veröffentlichungen stammen aus England (Paget); auch können die nordischen Länder, ferner Deutschland, Frankreich, Rußland und Amerika zahlreiche Paget-Erkrankungen aufweisen.

---

[7]) zitiert nach Michaelis, L.: O. d. P. und O. f. R., in Ergebn. d. Chir. 26, S. 421, 1933.

Die Paget'sche Erkrankung verläuft äußerst schleichend. Sie muß bereits viele Jahre in ihren Anfängen bestanden haben, ehe sie überhaupt klinisch in die Erscheinung tritt. Wenigstens lassen zufällige Röntgenbefunde bei solchen Fällen darauf schließen, die klinisch nicht das geringste Anzeichen für das Bestehen einer O. d. P. darboten. Die durchschnittliche Entwicklungszeit beträgt etwa 30 Jahre. Wohl die kürzeste Zeit beobachtete Schirmer, nämlich 4 Monate; die längste Frangenheim, 65 Jahre[8]). Die Patienten vermögen daher auch keineswegs sichere Angaben über die Zeit der vermutlichen Entstehung und die entsprechenden Symptome anzugeben. Die Krankengeschichte bezüglich dieser Zeit ist darum meist sehr dürftig und erschöpft sich in der Angabe von ziehenden rheumatoiden Schmerzen und Reißen von wechselnder Stärke und Ausdehnung in Armen und Beinen. Die Funktionsstörung ist verhältnismäßig gering, selbst später bei schon fortgeschrittenen Veränderungen. Erst wenn die Zeichen der Erkrankung deutlicher und geradezu auffallend sind, werden charakteristische und fast regelmäßig wiederkehrende Angaben gemacht. Durch die Verkrümmungen vor allem der unteren Extremitäten und der Wirbelsäule werden die Patienten immer kleiner; Röcke und Hosen werden ihnen allmählich zu lang. Der Kopfumfang nimmt ständig zu und die Hüte werden den Kranken dauernd zu eng. Dem Arzt bietet sich dann meist das ausgesprochene Symptomenbild dieser deformierenden Knochenerkrankung: kurze, quadratische Figur, krumme Haltung mit gebeugtem Nacken und Schultern, eingesunkene Brust, lange und schlaff herabhängende Arme; Verschiebung der Körperproportionen durch die Verbiegungen, großer vornüber hängender Kopf mit wulstig vorspringenden Stirnhöckern und verbreiteter Stirn; die Unterschenkel sind säbelförmig, mehr nach außen verbogen und mächtig verdickt; die Zehen stehen nach außen; der Gang ist schwerfällig und watschelnd. In diesem Stadium hat der Patient eine auffallende Aehnlichkeit mit einem Affen. Der Brustkorb wird zunehmend starrer und der Abstand zwischen den untersten Rippen und Beckenkamm immer kleiner. Vorzüglich befallen sind nach klinischen und röntgenologischen Befunden Tibia, Schädel, Femur, Humerus, Becken, Kreuzbein und Wirbelsäule. Weitere Ansiedlungen sind selten, doch kommen sie jedenfalls vor. In der Symptomatologie wären weiter noch Erscheinungen von seiten des zentralen und peripheren Nervensystems hervorzuheben: anhaltende Kopfschmerzen, Schwindelanfälle, psychische Störungen, ferner solche des Hör- und Sehvermögens;

[8]) zitiert n. Kühn, W, L.: Beitrag zur Kenntnis der Pageterkrankung. Diss. Bonn 1930, S. 8.

dazu kommt manchmal eine starke Druckschmerzhaftigkeit der Schädelknochen. Neuralgische Schmerzen in Rücken, Armen und Beinen begegnen uns gerade in den Frühstadien der Erkrankung als einzige subjektive Symptome. Daneben kommen allgemeine Nervosität, Blasen- und Mastdarmstörungen, Vergeßlichkeit, Erbrechen, Diabetes insipidus, nach Annahme mancher Autoren (Ruiz) Hypophysenbeteiligung vor. Auch die Krankengeschichte von Fall 1 weist hiervon einige Symptome auf. So konnte dieser Patient weder stehen noch gehen, er hatte Sehstörungen, Strabismus und daher Doppeltsehen; seit 1925 bestand vollständige Taubheit, die Trigeminusaustrittsstellen waren bei ihm druckempfindlich.

In den verschiedenen Fällen sind diese Zeichen allerdings durchaus wechselnd und man kann sie nicht als etwas zum Krankheitsbild an sich Gehöriges rechnen, sondern nur als Erscheinungen ansehen, die aus bestimmten Lokalisationen zu erklären sind, insbesondere aus Veränderungen der Schädelbasis und Deformation der Foramia. Durch das übermäßige Dickenwachstum der Knochen werden das Gehirn an Basis und Konvexität, der Bulbus und die Nerven vielerorts einem Insult ausgesetzt und durch die Verengerung von Knochenkanälen, vor allem der Austrittsstellen der Hirnnerven, sehr leicht in Mitleidenschaft gezogen.

In der Literatur findet man viele Hinweise auf ein gleichzeitiges Vorkommen — vielleicht Komplikationen — mit inneren Krankheiten. So waren Vergrößerungen der Schilddrüse, in 2 Fällen Basedow (Meyer-Borstel), ausgedehnte Arteriosklerose (Kienböck, Gütschow, Frangenheim, Schirmer), Erkrankungen des Herzens, Nierenleiden, Aortitis, Anämie, chronische Bronchitis, Emphysem, Zahn- und Haarausfall mit der O. d. P. kombiniert.

Stoffwechseluntersuchungen unter Zuhilfenahme aller blutchemischen und klinischen Methoden haben in keinem Falle eine wesentliche Abänderung des Stoffwechselablaufes erweisen können. Wohl war der Serumkalkspiegel an der oberen Grenze der Norm. Nach intravenöser Injektion von $CaCl_2$ konnte ein verzögerter Abfall des Blutkalkspiegels festgestellt werden (Lasch).

Ist das Symptomenbild der O. d. P. gut ausgeprägt — das ist es meist bei älteren Fällen —, so wird eine Erkennung der Erkrankung nicht schwer sein. Das bezeichnende Auftreten fast nie vor dem 5. Lebensjahrzehnt, die charakteristischen Verbiegungen der Tibia nach vorn und außen, verbunden mit starken Knochenverdickungen, die Verminderung der Körpergröße, die auffällige Haltung, die langsame aber ständige Zunahme des

Kopfumfanges — kurz, der ganze Anblick des Kranken — genügen in diesem Stadium fast immer zur Feststellung und Sicherung der Diagnose. Das Vorhandensein aller anderen vielseitigen Krankheitszeichen: die neuralgischen Schmerzen, die Störungen im Nervensystem und die sonstigen Organerkrankungen können diagnostisch wohl herangezogen, müssen allerdings wegen ihrer Unbeständigkeit mit aller Vorsicht gewertet werden. Eine Diagnose durch die klinischen Erscheinungen allein ist nur bei voll ausgeprägten Fällen möglich. Doch kommen die meisten Patienten infolge einer häufig recht großen Indolenz oder auch der lange Zeit nur geringen Funktionsbehinderung vielfach erst in fortgeschrittenen Stadien zum Arzt. Seltener wird die O. d. P. in ihrem Beginn erkannt; dann meist bei einer zufälligen oder auch bei einer durch leisen Verdacht begründeten systematischen Röntgenuntersuchung des gesamten Knochenskeletts. Das beste Verfahren zur sicheren Erkennung der O. d. P. ist heute die Röntgenuntersuchung — vielleicht in einzelnen Fällen auch eine Probeexzision zur Feststellung der charakteristischen Mosaikstrukturen; eine Methode, die gewiß immer die sichersten Aufschlüsse geben könnte, selbst in frühesten Fällen, aber leider nur selten angewandt werden kann —, denn durch eine Röntgenaufnahme ist es fast stets möglich die O. d. P. in den Frühstadien zu erfassen, wie auch differentialdiagnostische Schwierigkeiten zu klären. Es ergeben sich hierbei meist sehr eindeutige Bilder, die sowohl die quantitativen wie qualitativen Veränderungen der O. d. P. zeigen. Wir erhalten Aufschluß über die gewaltigen Formveränderungen — Verdickungen wie Verbiegungen —, welche sich uns ja schon klinisch zu erkennen geben, vor allem über die Ausdehnung, Weise und Art des Umbaues der Knochenstruktur zu einer Zeit, wo die inneren Vorgänge noch nicht nach außen hin ihre sichtbaren Folgen zeigen; denn ehe überhaupt am Skelett morphologisch etwas zu erkennen ist, spielen sich in den Pagetherden bereits lange die Strukturveränderungen ab. Bei der Vermutung einer O. d. P. ist daher in jedem Falle eine Röntgenuntersuchung des gesamten Skeletts vorzunehmen.

Im Röntgenbild sehen wir am Schädel an der senkrecht durchstrahlten Fläche eine durch das Vorhandensein von Verkalkungs- neben Entkalkungsvorgängen bedingte Auflockerung. Aus den rundlichen oder unregelmäßigen, unterschiedlich großen Verdichtungsherden, die aneinander gelagert und auch zusammenfließend sein können und den ebenfalls formverschiedenen, osteoiden Geweben entsprechenden Aufhellungsherden ergibt sich eine wabige, flockige oder schwammig-wolkig zu nennende Zeichnung des Knochens. Die tangential auffallenden Strahlen stellen

die enorm verdickte Schädelkapsel gut dar. Auch hier erhält der Knochen durch das Nebeneinander von einerseits osteoporotischen Vorgängen, andererseits durch Neubildung kalkarmen Knochengewebes das typische flockige Aussehen. Die Knochen der Schädelbasis sind ebenfalls oft wabig aufgelockert. Bemerkenswert ist, daß die Kontur der Schädeloberfläche glatt zu sein pflegt, im Gegensatz zum anderen Skelett (Hansemann).

An den langen Röhrenknochen kann im Beginn der Erkrankung ein homogener, scheinbar verdichteter Schatten vorhanden sein und erst später das für die O. d. P. charakteristische Bild auftreten. Die Corticalis ist dann mächtig verdickt — allerdings manchmal auch an einzelnen Stellen verdünnt —, verbogen und gegenüber der Spongiosa nicht deutlich abzugrenzen. Die äußeren Umrisse sind durch die Mitbeteiligung des Periosts an den Knochenneubildungsvorgängen unregelmäßig wellig und buckelig. Die erkrankten Stellen des Knochens sind sehr strahlendurchlässig und daher gegenüber gesunden Partien stark aufgehellt. Eine scharfe Grenze zwischen normalem und krankem Knochengewebe besteht meistens nicht. Der Uebergang ist vielmehr ein allmählicher (Caan). Zuweilen ist besonders an den langen Röhrenknochen eine scharfe Begrenzung vorhanden. Dann verläuft diese in Form einer gegen den gesunden Knochen konvexen Linie (Looser). In der Corticalis liegen die Knochenbälkchen wirr durcheinander. Zwischen ihnen befinden sich unregelmäßige Lücken, die wohl kleinen Zysten entsprechen. Man kann im Röntgenbild gut die wabenartige Auflockerung erkennen. Bei vorkommenden Frakturen verläuft die Bruchlinie in typischer Weise ohne Splitterung nur mit geringen Unebenheiten quer. Wenn die Wirbelkörper befallen sind, zeigen die Spongiosabälkchen eine vergröberte, strähnige Zeichnung. Die Randpartien sind verdichtet und umschließen gleichsam rahmenartig den inneren durch Erweiterung der Markräume porösen Teil. Es kommt aber auch eine gleichmäßig diffuse, elfenbeinartige Verdichtung des ganzen Wirbelkörpers vor.

Differentialdiagnostisch sind gegenüber der O. d. P. folgende Knochenerkrankungen abzugrenzen: die Periostitis luetica, die chronische Osteomyelitis, die O. f. R., Akromegalie, Osteomalacie, osteoplastische Carcinommetastasen, die circumscripte Osteoporose Schüller, der Elfenbeinwirbel.

Zur Unterscheidung muß eine Röntgenaufnahme herangezogen werden, da es fast stets hierdurch möglich ist, eine Trennung klinisch ähnlicher Krankheitsbilder zu vollziehen.

So ist vor allem auch die Knochenlues bei differentialdiagnostischen Erwägungen in Betracht zu ziehen. Die diffuse Osteomye-

litis gummosa, welche sich häufig mit einer luischen Periostitis kombiniert, kann zu sklerosierenden Prozessen, mächtigen Knochenverdickungen am Schädel, säbelscheidenartigen Tibiaverkrümmungen führen. Im Röntgenbild sieht man unregelmäßige Aufhellungen und Verschattungen, weiter Auftreibungen der Umrisse. Am Schädel gehen osteosklerotische und osteoporotische Vorgänge in ungeordneter Weise nebeneinander her. Weiterhin findet man periostale Knochenauflagerungen. Daher ergeben sich hier ebenfalls verwaschene, wolkig-fleckige Röntgenbilder. Anamnese, Wa.-Reaktion und die typischen nächtlichen Knochenschmerzen, die der O. d. P. fehlen, können die Diagnose stützen. Beim Zusammentreffen beider Erkrankungen kann allerdings eine Entscheidung unmöglich werden.

Im allgemeinen dürfte die chronische Osteomyelitis nicht sehr große Schwierigkeiten bei der Differentialdiagnose machen. Bei dieser kommt es meist mehr zu einer diffusen Osteosklerose, die zwar auch die Knochen durch Verdickung und Verbiegung in ihrer Gestalt verändert, aber doch sonst die für die O. d. P. charakteristischen Bilder vermissen läßt. Es kommen Fälle vor, bei denen weder klinisch, noch röntgenologisch ein Unterschied zu finden ist. Hierauf besonders stützen manche Forscher ihre Ansicht über einen aetiologischen Zusammenhang beider Erkrankungen.

Die osteoplastische Form der Krebsmetastasen zeigt im Röntgenbild manche Uebereinstimmung mit der O. d. P. Regellose Knochenverdichtungen und aufgehellte Stellen wechseln miteinander ab. Der Knochen hat daher ein watteähnliches Aussehen. Periostale Wucherungen treiben den Knochen auf und verändern seine Form. Rheumatoide Schmerzen können den Verdacht auf die Pageterkrankung richten. Der Nachweis eines Primärtumors, ganz besonders in der Prostata und Mamma, der sehr schnelle Verlauf, das rasche Umsichgreifen des Prozesses und der baldige körperliche Verfall werden die Erkennung ermöglichen.

Die Annahme, daß die O. f. R., die Osteomalacie und die Akromegalie differentialdiagnostisch gegenüber der O. d. P. in Frage kommen, scheint mir nicht zu Recht zu bestehen. Niemals ist die O. d. P. generalisiert, es finden sich keine Epithelkörperchentumoren. Spontanfrakturen kommen bedeutend weniger vor als bei der O. f. R. Die starke Rarefikation der befallenen Skeletteile im Röntgenbild, die zystischen, rundlichen oder ovalen Aufhellungen im Knochen, welche Hohlräumen entsprechen und die dünne Knochenschale nach außen vortreiben, und die braunen Tumoren fehlen der O. d. P. stets. Zudem wird die O. f. R. regelmäßig in jüngeren Jahren beobachtet. Am Schädel treten zuwei-

len der O. d. P. ähnliche Bilder auf, die von Kienböck und Markovits als pagetoid bezeichnet worden sind, denn durch das Nebeneinander von Knochenanbau- und Abbau entsteht eine fleckige, unregelmäßige Zeichnung des Schädels im Röntgenbild.

Auch die Akromegalie dürfte kaum in Betracht zu ziehen sein, da die regelmäßige und symmetrische Verdickung und Verlängerung der Knochen, vor allem der Spitzenteile und die charakteristischen bitemporalen Gesichtsfeldausfälle bei der O. d. P. nicht in der gleichen Weise auftreten. Lediglich die Vergrößerung des Schädels wird kein Grund für die Annahme der O. d. P. sein.

Der Osteomalacie fehlen die enormen, durch periostale Wucherungsvorgänge entstandenen Verdickungen, da es sich ja auch um dem Wesen nach grundverschiedene Prozesse handelt. Die Verbiegungen erreichen bei der O. d. P. nicht die grotesken Formen, wie sie z. B. am osteomalacischen Becken und den Extremitäten zu finden sind. Bei der O. d. P. fehlen ferner die Adduktionskontrakturen. Die Röntgenbilder lassen den für die Pageterkrankung kennzeichnenden Knochenumbau vermissen. Allein die rheumatoiden, sehr heftigen Schmerzen lassen die Diagnose nicht rechtfertigen.

Die Osteoporosis circumscripta, die Schüller 1928 zuerst beschrieben hat, ist nach Ansicht auch anderer Forscher (Meyer-Borstel, Weiß, Kasabach) eine Entwicklungsphase der O. d.P., wobei sie nach Weiß keine obligate, sondern eine fakultative ist. Sie wird immer nur am Schädel beobachtet. Die osteoporotischen Veränderungen befallen stets die äußere Tafel oder noch die Diploe, während die innere Tafel nicht in Mitleidenschaft gezogen wird. Zuerst sind an den erkrankten Stellen eine umschriebene Knochenaufhellung und Verdünnung nachweisbar, die nach verschieden langer Zeit durch die der Osteoporose sich anschließende Vorgänge von Knochenneubildung und Entstehen von Verdichtungsherden in den typischen Pagetknochen übergehen können. Kasabach beschreibt acht Fälle, von denen 3 multiple Pagetherde aufwiesen, bei 3 weiteren war die Tibia allein krankhaft verändert, 2 zeigten keine Umbauprozesse. An einem Fall konnte nach acht Jahren ein Uebergang der Osteoporose in ausgesprochen O. d. P. festgestellt werden.

Wie bei jeder den Knochen sklerosierenden Erkrankung, so kann auch bei der O. d. P. eine homogene Verdichtung einzelner Wirbel in Erscheinung treten. Beim Nachweis dieses sog. Elfenbeinwirbels ist man daher berechtigt, das Vorhandensein einer O. d. P. in Erwägung zu ziehen.

Im Gegensatz zur O. f. R., bei der eine sarkomatöse Entartung so gut wie nie eintritt, ist diese bei der O. d. P. ein relativ

häufiges Vorkommnis. Bereits Paget berichtet über Sarkomentstehung auf dem Boden der Ostitis deformans. Der kausale Zusammenhang wird durch die Mosaikstrukturen gesichert, die in all den Fällen fehlen, wo eine O. d. P. nicht vorlag. Allerdings sollen durch unspezifische Knochenprozesse auch Veränderungen hervorgerufen werden können, die dann von denen der O. d. P. kaum zu unterscheiden sind (Hellner und Hoffmeister). Angaben über Sarkombildung bei O. d. P. finden sich bei v. Kutscha, Christeller-Fedder, Speiser-v. Albertini, Wissing-Pick, Schmorl, Volkmann. Auffällig hohe Prozentziffern über maligne Entartung geben amerikanische Autoren an: Bird 10%, Locke 6,2%, Packard-Steele-Kirkbride 7,5%, Smith 14%, Gruner-Scrimger-Forster 9%, Da Costa 9,5% (zitiert n. Gerstel, G. u. R. Janker). Gerstel glaubt, insgesamt 39 sichere und 3 wahrscheinliche Fälle aufstellen zu können. Die große Zahl der bösartigen Umwandlungen gibt der Ansicht eine gewisse Berechtigung, welche die O. d. P. als einen präsarkomatösen Zustand bezeichnet (Wanke). Es ergibt sich daher aus der Tatsache, daß häufig ein Sarkom auf der Grundlage der O. d. P. entsteht, die Notwendigkeit, nach der Feststellung einer O. d. P. die Patienten des öfteren nachzuuntersuchen. Metastasen werden besonders in den Lungen gesetzt. Männer werden weit häufiger davon befallen als Frauen. (36 zu 3.)

Die Beziehung zwischen Trauma als Entstehungsursache und der O. d. P. wurde bereits oben besprochen. Spontanfrakturen kommen bei der O. d. P. häufig vor (Kraas, Woytek). Die Bruchlinien, welche an der konvexen Seite beginnen, verlaufen quer. In der Unfallbegutachtung ist dem Trauma eine erhöhte Bedeutung zuzumessen, da sich nach Angabe fast aller Patienten nach der Einwirkung eines Traumas die Beschwerden vermehrt haben sollen. Unter Umständen wollen sie daraus Entschädigungsansprüche ableiten. Besonders gegenüber Frakturen als Folge eines Unfalles sind alle Zweifel berechtigt; denn der Pagetknochen ist trotz seiner mächtigen, auf eine bessere statische Funktion gerichtete Verdickung der Stütz- und Belastungsfähigkeit eines normalen Knochens weit unterlegen. Dieses äußert sich deutlich in dem häufigen Auftreten kleiner Einrisse in die Corticalis. Hierdurch wird der Knochen zu Spontanfrakturen disponiert, wenn auch nicht in dem gleichen Maße wie bei anderen den Knochen in pathologischer Weise verändernden Krankheiten. Man darf also eine Fraktur nur dann als eine Unfallfolge ansehen, wenn die einwirkende Gewalt geeignet gewesen wäre, ebenfalls einen gesunden Knochen zu brechen. (Fischer A. W.) Brüche heilen bei der O. d. P. auffallend schnell.

Die O. d. P. trägt einen durchaus fortschreitenden Charakter. Quoad vitam bietet sie eine günstige Prognose, abgesehen von der Möglichkeit der malignen Entartung. Die Todesursache ist sicherlich in den meisten Fällen keine direkte Folge der Knochenerkrankung, wenn auch gerade in fortgeschrittenen Stadien die starke Verkrümmung und Versteifung der Wirbelsäule, verbunden mit der eintretenden Unnachgiebigkeit des Brustkorbes einen ungünstigen Einfluß auf beginnende und bereits bestehende Erkrankung von Lunge und Herz ausüben. Bei maligner Entartung ist der Ausgang immer infaust. Es kommt fast stets schon nach wenigen Monaten zum Tode.

Therapeutisch kann man auf die O. d. P. kaum einwirken. Die Behandlung ist darum bisher lediglich symptomatisch und vor allem auf die cardio-vasculären, renalen und pulmonalen Komplikationen zu richten. Bei sarkomatöser Entartung ist die Radikaloperation geboten, anderenfalls Röntgenbestrahlung. Recht gute Erfolge werden von der Röntgenbestrahlung der Nebenschilddrüsengegend berichtet (Merrit). Da die O. d. P. bei Frakturen eine gute Heilungstendenz zeigte, sind zur Behebung der Deformitäten Osteotomien versucht worden (Trinca, Kortzeborn, Schneck, Röpke). Die Ergebnisse sind sehr zufriedenstellend und ermutigend. Kalkapplikation ist ebenfalls zu empfehlen.

Nachfolgend möchte ich über einige Fälle der Chir. Klinik in Münster berichten.

Fall 1. Cr. B. Krankenbuch-No. 435. Aufgenommen 31. 6. 33, entlassen 9. 8. 33.

Anamnese: Während des Krieges 1916 trat eine Verkrümmung und Verbiegung des rechten Unterarmes auf. Es wurde ihm gesagt, das sei verspätete Rachitis. Nach und nach wurde der Kopf dicker, und der Patient wurde kleiner. Auch die Verbildungen am Becken entstanden schon damals. Bis 1924 war er dabei vollkommen rüstig. Seit der Zeit hat sich auch äußerlich wenig mehr verändert. Er nahm viele Kalkpräparate und lebte sehr diät. Er machte noch ständig Reisen und vertrug sie gut. Bis vor zwei Jahren konnte er noch gehen. Damals hatte er einen Unfall. Ueberhaupt ist der Anlaß zu einer Verschlechterung immer ein äußerer gewesen. Nach jeder Badereise nahmen die Beschwerden zu. Mit der Verbildung des Kopfes wurde das Gehör schlecht. Er hört seit etwa 1925 nichts mehr. Seit etwa 1 Jahr klagt er über Sehstörungen, und zwar sieht er alles doppelt. Er ist kolossal empfindlich gegen Licht. Geistig zeigt er nicht die mindesten Ausfälle, ist allerdings seit Jahren sehr pessimistisch, während er früher einen gesunden Optimismus zeigte.

Befund: 68jähriger Mann. Größter Kopfumfang 70,2 cm. Haut und sichtbare Schleimhäute gut durchblutet. Puls 4×17 Schläge in der Minute. Herztöne rein, regelmäßig. Herzgrenzen an normaler Stelle innerhalb der Medioclavicularlinie. Intercostalräume weit. Thorax etwas faßförmig. Abdomen weich, keine Resistenz. Lebergrenzen nicht palpabel. Nierengegend auf Druck nicht schmerzhaft. Im rechten Kniegelenk deutliches Reiben, Knacken und Knarren. Uebrige große Gelenke frei und beweglich, nur im rechten Schultergelenk beim Aufheben des Armes Einschränkung um etwa ⅓ gegenüber links. Der rechte Unterarm ist in Elle und Speiche an der Grenze zwischen unterem und mittlerem Drittel um etwa 90° torquiert, infolgedessen steht der Handrücken nach vorn, dagegen ist auch das rechte Handgelenk vollkommen frei beweglich. Urinbefund: o. B.

Neurologischer Befund:

Circum-ferentia Fronto-occipitalis	70,2 cm
Diameter Fronto-occipitalis	24 cm
Diameter biparietalis	16,5 cm
Diameter bitemporalis	17,5 cm

Das linke Temporale erscheint gegenüber dem rechten etwas eingesunken. Beide Stirnhöcker stehen symmetrisch ausladend beiderseits vor. Stirn ist flach und breit. Der Gesichtsschädel ist an der allgemeinen Vergrößerung des Kopfes nur im geringen Maße beteiligt. Abstand der äußeren Augenwinkel 11,5 cm. Der Gesichtsschädel wird vom Stirnknochen wie von einem Baldachin überdeckt. Abstand der Jochbeine 15 cm. Kopf nirgends klopf- oder druckempfindlich. Klopfschall von leicht tympanitischem Beiklang, rechts mehr als links. Zunge weicht deutlich eine Spur nach rechts ab. Gaumensegelinnervation ist beiderseits symmetrisch. Rechte Nasolabialfalte etwas schlechter ausgeprägt als links, sonst Facialisinnervation symmetrisch. Pupille mittelweit, rechts deutlich größer als links, beiderseits etwas unregelmäßig entrundet. Prompte Reaktion auf Licht und Konvergenz. Beim Blick nach links bleibt der rechte Bulbus etwas zurück und gleitet zur Mittelstellung. Leichte Conjunktivitis, mäßige Epiphora, ständiges Augenzwinkern. Austrittsstellen des Trigeminus stark schmerzempfindlich, manchmal scheinbar mehr rechts als links. Auch Jochbeine beiderseits leicht druckempfindlich, ebenso beide occipitales druckschmerzhaft. Mund kann nur unvollständig geöffnet werden, etwa bis zur Hälfte des Normalen. Kopfbewegung allerseits hochgradig eingeschränkt, nach hinten Beugung über die Vertikale möglich, seitlich und nach vor ist die Bewegung etwas besser. Kopfrotation völlig aufgehoben. Wirbelsäule: keine nennenswerten Skoliosen. Proc. spin. schlecht fühlbar. Wirbel durch Palpation

kaum abzugrenzen. Etwa in Höhe des 8.—9. Brustwirbels findet sich an der Stelle der Proc. spin. eine leichte vorspringende Verdickung. Kein Klopf- oder Druckschmerz der Wirbelsäule. Bewegung der Wirbelsäule in hohem Maße eingeschränkt. O. Extr.: Refl. beiderseits gesteigert, links mehr als rechts. Ross.: der Hand links positiv. B. D. R. u. Kr. R.: beiderseits nur schwach auslösbar. U. Extr.: P. S. R. beiderseits sehr lebhaft, vielleicht links Spur mehr als rechts. A. S. R.: ebenso. Leises Bestreichen der Fußsohlen rechts deutliche Spreizung der Zehen, keine eindeutige Dorsalflexion der Großzehe; ebenso links. Ross.: beiderseits positiv, links mehr als rechts. Beiderseits erschöpflicher Fußklonus. Sensibilität intakt bis auf eine geringe Ueberempfindlichkeit des linken Unterschenkels und des Fußes. Die ganze untere Extremität fühlt sich ständig kälter an als die rechte. Der linke Fuß ist etwas ankylosiert, hat leichte Spitzfußstellung angenommen. Stehen und gehen nicht möglich. Aufrichten aus dem Liegen nur mit fremder Hilfe möglich. 2. 8. 33 Untersuchung in der Chir. Klinik: Rö.-Befund: Schädel: enorm großer Schädel. O. d. P. Wirbelsäule. Becken: Typische O. d. P. Rechter Oberschenkel und rechter Unterarm: Säbelscheidenform. 3. 8. 33 Otologische Untersuchung: Stapesankylose auf der path. Grundlage der O. d. P., durch die auch die Schläfenbeine betroffen sind. Tränenkanaloperation: Blutbefund: Hb. 73 %, Erythrocyten 4 412 500. F.-Index: 0,82. Leucocyten: 5400 (nüchtern). Rotes Blutbild normal. Weißes Blutbild:

neutrophile Leucoc. mononukleäre	—
neutrophile Leucoc. stabkernige	—
neutrophile Leucoc. polynukleäre	74 %
eosinophile Leucoc.	2 %
basoph. Leucoc.	—
Lymphocyten große	—
Lymphocyten kleine	24 %

Fall 2. K. C. 45 Jahre. Krankenbuch-No. 1957. Aufgenommen 11. 1. 34, entlassen 18. 1. 34.

Anamnese: 1910 wurde der Patient von einem Pferd vor den linken Unterschenkel getreten. Die Arbeit hat er aber nicht unterbrochen. 1920 bekam er starke Schmerzen an der Verletzungsstelle. Langsame Zunahme einer Schwellung des linken Unterschenkels, später Verkrümmung nach vorn, weniger nach außen.

Befund: Starke Verkrümmung des linken Unterschenkels nach vorn, dadurch Verlängerung um 1,5 cm. Verdickung der linken Tibia.

Röntgenbefund: Linke Tibia zeigt im ganzen Verlauf 1 cm oberhalb der Metaphyse eine starke Verbreiterung mit bogen-

förmiger Schwingung nach vorn, ausgedehnte Sklerosierung und inselförmige Aufhellungen. Wa. R. negativ. Neurologisch leichte Neurasthenie.

Fall 3. O. Anna, 34 Jahre. Krankenbuch-No. 1634. Aufgenommen 23. 11. 32, entlassen 23. 12. 32.

Patientin ist an der Gallenblase operiert. Bei einer Röntgenaufnahme zeigte die 10. rechte Rippe im Rückenanteil eine Verbreiterung, die sich auch im Bereich des Köpfchens befindet, mit Aufhebung der Struktur und Ersatz derselben durch eine grobwabige sklerosierte Bälkchenanordnung. Diese macht den Eindruck einer O. d. P.

Fall 4. Sch. Max, 50 Jahre. Krankenbuch-No. 1550. Aufgenommen 20. 1. 28, entlassen 25. 1. 28.

Anamnese: Patient leidet seit Jahren an einer Schwellung und entzündlichen Rötung des linken Unterschenkels mit zeitweise so heftigen Schmerzen im Schienbein und in der Wade, daß die Gehfähigkeit oft wochenlang hochgradig behindert ist.

Befund: Ziemlich großer, kräftiger Mann mit gesunden inneren Organen. Das linke Schienbein ist verdickt und säbelscheidenartig nach vorn gebogen. Wa. R. negativ. Pirquet negativ.

Röntgenbefund: Typische O. d. P. der rechten Tibia mit den entsprechenden Veränderungen, Verlängerungen, Verbreiterungen. Die Fibula ist nicht beteiligt, während der Prozeß die ganze Diaphyse einnimmt.

Die Verdickung der linken Tibia hat sich seit 1 Jahr ganz allmählich und ohne eigentliche Schmerzen herausgebildet. Es bestand lediglich ein Druckgefühl.

Fall 5. G. Heinrich, 54 J. Krankenbuch-No. 812. Aufgenommen 27. 7. 32, entlassen 30. 7. 32.

Anamnese: Mutter an Magen-Ca. gestorben. Familie sonst o. B. Keine Kinder- und sonstige Krankheiten. Im Winter 29/30 Fall auf eine Schiene mit der rechten Tibiakante. Patient klagt seitdem immer über Schmerzen an dieser Stelle. 1½ Jahre nach dem Fall bekam er Schmerzen in der Wirbelsäule zwischen den Schulterblättern, die sich unter Behandlung behoben, aber nach weiteren 6 Monaten erneut auftraten, verbunden mit Lähmung beider Arme und Beine. Mehrfach wurde der Patient spezialärztlicher Behandlung mit Salvarsan, Wismut und Schmierkuren unterworfen.

Befund: Die Tibia zeigt eine Verlängerung und Verdickung nach vorn. Das Röntgenbild ergibt den typischen Befund einer O. d. P. Da jedoch eine Lues-Anamnese vorliegt, ist es wahrscheinlicher, daß es sich um eine Ostitis luica handelt. Die Röntg-

genaufnahmen der Halswirbelsäule zeigen eine teilweise Zerstörung von C 5 und 6, ein Bild das einem Gumma ähnelt. Wa. R. negativ.

Histologischer Befund: In der Tibia dichtliegende, breite Knochenbälkchen von unregelmäßigem, mosaikartigem Aufbau. An sehr verschiedenen Stellen ausgedehnte lakunäre Resorption durch Riesenzellen. Wenig Osteoblasten. Das Mark wird durch zellenreiches, junges Bindegewebe gebildet.

Bei 1 bot sich ein ganz ausgeprägtes Krankheitsbild der O. d. P., welches durch die äußere Erscheinungsform dieser deformierenden Knochenerkrankung fast allein schon gekennzeichnet war. Der bloße Anblick des Patienten, die kurze gedrungene Gestalt, seine gebeugte Haltung, die lang und schlaff herabhängenden Arme, die Veränderungen der Körperproportionen, der große vornüberhängende Kopf mit wulstig vorspringenden Stirnhöckern und verbreiteter Stirn lenkten gleich den Verdacht auf die Pageterkrankung, besonders da die Vorgänge langsam aber stetig fortgeschritten waren und das Alter des Patienten dem gewöhnlichen Auftreten der O. d. P. entsprach. Mit diesen morphologischen Veränderungen am Knochenskelett verbanden sich weitere klinische Symptome: Der Patient konnte nicht gehen, er hatte Sehstörungen, Strabismus, Doppeltsehen, vollständige Taubheit, Druckschmerzhaftigkeit der Trigeminusaustrittsstellen, — die für sich allein die Diagnose nicht rechtfertigen, hier jedoch dieselbe unbedingt stützten. Gesichert wurde diese durch die Röntgenuntersuchungen. Der Röntgenbefund zeigte eindeutig die am Schädel, in der Wirbelsäule, im Becken, rechtem Oberschenkel und linkem Unterarm befindlichen Pagetherde.

Auch 2 zeigt deutlich, wie langsam die Pagetsche Erkrankung in ihrer Entwicklung fortschreitet. Dieser Patient gab ebenfalls ein Trauma als Erklärung für die O. d. P. an. Daß jedoch kein ursächlicher Zusammenhang zwischen der Knochenerkrankung und dem Unfall besteht, wurde bereits oben dargelegt.

Bei 3 wurde der Pagetherd in der 10. Rippe als Nebenbefund bei einer Röntgenaufnahme festgestellt. Klinisch war die O. d. P. nicht in Erscheinung getreten. Da keine histologische Untersuchung stattgefunden hat, ist die Diagnose nicht vollkommen gesichert.

4 bringt in der Art seiner Entstehung und seiner Erscheinungen, wie in der Erkennung keine Besonderheiten.

Bei allen Fällen ist die Wa. R. negativ. Der letzte Kranke hat aber trotzdem eine Luesanamnese. Hier zeigt sich die große Schwierigkeit der Unterscheidung bei gleichzeitigem Vorkommen von O. d. P. und Knochenlues. Durch das Röntgenbild allein ist

eine Trennung nicht möglich. Eine Probeexcision besitzt in derartigen Fällen entscheidenden Wert. Durch das Vorhandensein der „Schmorlschen Mosaikstrukturen" ist die O. d. P. wohl bestätigt. Eine kausale Verknüpfung beider Knochenerkrankungen muß im Anschluß an Pick, Christeller, Looser, Schmorl u. a. verneint werden. Eine häufigere röntgenologische Nachuntersuchung aller Patienten ist im Hinblick auf die Feststellung des Fortschreitens und der möglichen Entartung der O. d. P. geboten.

Zusammenfassung.

Die O. d. P. ist eine in ihrer Entstehungsart noch ungeklärte Knochenerkrankung, die path.-anatomisch durch den immer lokalisierten, typischen Umbau der Knochenstruktur mit Auftreten der wesentlichen Schmorlschen Mosaikstrukturen, morphologisch durch mächtige Knochenverdickung und Verbiegung charakterisiert ist, quoad vitam eine gute Prognose ergibt und in ihrem Fortschreiten therapeutisch nicht aufgehalten werden kann.

Schrifttum.

Aßmann, H.: Klinische Röntgendiagnose II. Teil 1934.

Albrecht: Pathol. Wirbelfractur bei Pagetscher Knochenerkrankung. Nervenarzt 3, 673—675, 1931.

Bauer, K. H.: Isolierte Marmorknochenkrankheit? Zbl. Chir. 1929, 2327—2331.

Belden: Klinische u. therap. Betrachtung über O. d. P., Radiology 18, 324—48, 1932.

Berman, L.: Die endokrine Behandlung der Pagetschen Knochenerkrankung. Endocrinologie 16, 109—19, 1932.

Bird, C. E.: O. d. P., Internat. Chir. 40, 106, 1930.

Breslich, P. L.: O. d. P. mit Sarkom. Arch. Surg. 23, 813, 1931.

Brunner, H.: O. d. P., Klin. Wschr. 10, Nr. 46, 2147, 1931.

— O. d. P. (loc.) Schläfenbein. Klin. Wschr. 10, Nr. 47, 2174, 1931.

Caan, P.: O. d. P. u. O. f. R.; Dtsch. med. Wschr. 50, 1367—69, 1924.

Campbell, D.: O. d P.; Münch. med. Wschr. 74, 71, 1927.

Canigiani, Th. u. K. Singer: Beitrag zur Differentialdiagnose d. O. d. P. u. Knochenlues. Röntgenpraxis 6, 509—12, 1934.

— Zur Differentialdiagnose der multiplen osteoplastischen Carcinommetastasen u. d. O. d. P.; Röntgenpraxis 5, 85—91, 1933.

Christeller, E.: O. F.; Ref. Path. Kongr. 1926. Verh. dtsch. path. Ges. 1926.

Cohn, H.: O. d. P.; (loc.) nach Trauma. Z. Neur. 114, 302, 1928.

Ewald, W.: O. d. P. u. Spontanfractur. Mschr. Unfallheilk. 38, 492, 1931.

— Die Bedeutung der Spontanfractur bei O. d. P.; Mschr. Unfallheilk. 40, 511, 1933.

Fenkner: O. d. P.; Arch. Klin. Chir. 156, 408, 1929.

Finkelstein, H.: Ueber O. d. P. u. d. Symptome der Leontiasis ossea; Endocrinologie 11, 401—406, 1933.

Fischer, A. W.: O. d. P. u. Unfall. Zbl. Chir. 1931, 1766.

Frangenheim, P.: Osteodystrophia fibrosa Klin. Ref.; Zbl. Path. 37, 49, 134, 1926.

Freund, E.: O. d. P.; Virchows Arch. 274, 1, 1931.

Gaál, András: Ueber die Röntgenbehandlung der Pagetschen Knochensystemerkrankung. Z. org. Chir. 68, 469, 1934.

Gerstel, G. u. R. Janker: Ueber die Entwicklung eines Spindelzellensarkoms a. d. Boden einer monostotischen O. d. P.; Dtsch. Z. Chir. 238, 577—603, 1933.

Gregg, D.: O. d. P.; neurolog. Symptome. Arch. of Neur. 15, 613, 1926.

Hallermann, W.: O. d. P.; Wirbelsäule. Fortschr. Röntgenstr. 40, 999, 1929.

Hamburger, L. and W. Nachlas: Leontiasis ossea u. O. d. P.; Arch. Surg. 12, 727, 1926.
Haslhofer, L. u. R. P. Custer: Knochenveränderungen bei Acidose Beitrag zur Frage der im Versuch erzeugten Ostitis fibrosa. Virchows Arch. 289, 332—44, 1933.
Horvey u. Revesz: O. d. P.; Klin. Wschr. 10, Nr. 44, 2061, 1931.
Hummel, R.: Zwei Fälle von O. d. P. juvenilis. Röntgenpraxis 6, 513 bis 519, 1934.
Hürtner, H.: Zur Klinik u. Symptomatologie der O. d. P.; Arch. Ohr u. d. w. Heilk. 137, 14—30, 1932.
Junghanns: Die histologische Differentialdiagnose zwischen O. d. P. und O. f. R.; Zbl. Chir. 1932, 2851—52.
Kay, H. D.: O. d. P. (Plasmaphosphatase). Brit. J. exper. Path. 10, 253, 1929.
Kienböck, R.: Ueber die Pagetsche Knochenkrankheit u. Epithelkörperchentumor. Bruns' Beitr. 159, 597—611, 1934.
— Ueber die Pagetsche Knochenkrankheit u. Epithelkörperchentumor. Bruns' Beitr. 160, 302, 1934.
Kilgore, A. and L. Garland: O. f. loc. u. O. d. P. incip.; Radiology 16, 679, 1931.
Konjetzny: Isolierte Marmorknochenkrankheit? I. Lendenwirbel. Zbl. Chir. 1929, 2331.
— O. d. P. monostotisch (?). 55. Tagg. dtsch. chir. Ges. Berlin, Sitzung 8.—11. April 1931. Z. org. Chir. 53, 676, 1931.
Kortzeborn: Osteotomie bei O. d. P.; Chirurg 2, 555, 1930.
Kraas, E.: Klin. Diagnose der O. d. P.; Zbl. Chir. 1932, 2851.
— Die Bedeutung der Spontanfractur bei der O. d. P. in der Unfallbegutachtung. Unfallheilk. 39, 400—11, 1932.
Kühn, W. L.: Beitrag zur Kenntnis der Pagetschen Erkrankung. Diss. Bonn 1930.
Küttner: Breslauer Chir. Ges. (offizieller Ber.), Chir.-orthop. Sitzg. a. 17. 2. 32; Zbl. Chir. 1932, 1485.
Lasch, F.: O. d. P.; Wien. Arch. inn. Med. 21, 159, 1931.
Lehner: Zur Klinik der Ostitis deformans. Dtsch. Z. Chir. 235, 244—252, 1932.
Lewin, E.: O. d. P. u. Trauma. Röntgenpraxis 5, 208—14, 1933.
Lièvre: Beziehung zwischen der Pagetschen Knochenerkrankung, der Recklinghausenschen Krankheit und der durch eine Erkrankung der Epithelkörperchen bedingten Osteose. Z. org. Chir. 60, 248, 1933.
Looser, E.: O. d. P. u. Unfall. 58. Tg. d. Dtsch. Ges. f. Chir., Berlin, Sitzg. vom 4.—7. IV. 1934; Z. org. Chir. 67, 10, 1934.
— O. d. P.; O. f. R.; O. f. loc.; in Schinz, Baensch u. Friedl, 1931.
Mandl, F.: Authentischer Bericht über den ersten mit Epithelkörperchenextirpation behandelten Fall v. Recklinghausenscher Knochenkrankheit; Bruns' Beitr. 160, 295—301, 1934.
Maes, Urban: Ein Frühfall von Pagetscher Krankheit. Z. org. Chir. 68, 374, 1934.
Meisels, E.: O. d. P. u. O. f. R.; Ergebn. Arbeit Polski Przegl. radiol. 5, 7 u. französische Zusammenfassung. S. 1, 1930; Z. org. Chir. 53, 362, 1931.

Merrit, E. A.: Röntgenbestrahlung der Nebenschilddrüsengegend bei cystischer Knochenerkrankung und bei O. d. P.; Z. org. Chir. 66, 357, 1933.
Meyer-Borstel, H.: O. d. P. u. O. f. R.; Fortschr. Röntgenstr. 42, 493, 1930.
— O. d. P. u. Osteoporosis circumscripta. Fortschr. Röntgenstr. 42, 589, 1930.
— Periostitis bei O. d. P. u. O. f. R. Röntgenpraxis 3, 830, 1931.
Michaelis, L.: O. d. P. und O. f. R.; in Ergebnisse der Chirur. u. Orthop. Bd. 26, 381 ff., 1933.
Murphy, Frank, G.: Ostitis deformans „Paget's disease" mit Fractur des Oberschenkels und glatter Heilung. Z. org. Chir. 70, 325, 1935.
New, Gordon, B. u. Fr. R. Harper: Ostitis def. der Gesichtsknochen; Z. org. Chir. 58, 77, 1932.
Ochsner, A. and I. M. Gage: O. d. P. u. Sarkom. Surg. Clin. N. amer. 10, 851, 1930.
Päßler, H W.: Sternum (O. d. P.). Röntgenpraxis H. 6, 250, 1932.
Polgar, Fr.: Die Röntgendiagnostik der Knochengeschwülste. Röntgenpraxis 3, 963—72, 1931.
— Die Osteosklerose der Beckenknochen als Frühsymptom der O. d. P.; Röntgenpraxis 5, 487—94, 1933.
Ramlau-Hansen, O.: O. d. P.; Hosp. tid. (dän.) 1931, I., 45. Z. org. Chir. 53, 760, 1931
Reßni: Demonstration auf dem Gebiet der Knochenbrüche. Zbl. Chir. 1932, 2291.
Riese, W.: O. d. P.; Schädel. Klin. Wschr. I. 215, 1931.
Röpke, W.: Zur Frage der operativen Korrektur von Verkrümmungen des Unterschenkels bei O. d. P.; Z. org. Chir. 69, 512, 1934.
Ruiz, V.: O. d. P.; Klin. Rev. Chir. 7, 459, 1929.
Salinger, H.: Umbauzonen (O. d. P.) Fortschr. Röntgenstrahlen 39, 1049, 1929.
Schmorl, G.: O. d. P.; O. f. R.; Virchows Arch. Sept. Abdr. 283, 694—751, 1932.
— O. d. P.; Klin. Wschr. 10, Nr. 45, 2107, 1931.
— O. d. P.; Spontanfissuren. Fortschr. Röntgenstr. 43, 202, 1931.
— O. d. P.; Zbl. Path. 48 Erg.-H. 205, 367, 1930.
Schneck, F.: O. d. P.; Osteotomie. Chirurg 2, 887, 1930.
Schupp, H.: Die O. f. R., ihre Abtrennung von anderen Knochenerkrankungen. Dtsch. Z. Chir. 233, 195—238, 1931.
Smith, H.: O. d. P.; Radiology 16, 694, 1931.
Speiser, U. F.: O. d. P. u. Sarkom. Arch. Klin. Chir. 149, 274, 1928.
Stöhr, F.: O. d. P. u. Sarkom. Wien. med. Wschr. II. 1231, 1929.
Svab, Vachav: Bemerkg. zur O. d. P. an Wirbeln. Generalisierte Form der O. d. P. Schleichende Infraktion bei O. d. P. Fortschr. Röntgenstr. 48, 475—84, 1933.
— Röntgenologische Diagnose der O. d. P. der Wirbelsäule. Z. org. Chir. 66, 147, 1933.
Thalmann, W.: Ueber die Beziehungen zwischen O. d. P. u. Neurofibromatose Recklinghausen. Virchows Arch. 283, 148—150, 1932.

Wanke, R.: O. f. R.; O. f. loc.; O. d. P.; Bruns' Beiträge 136, 664, 1926.
— Sarkom bei O. d. P. u. Osteodystrophia fibr. Dtsch. Z. Chir. 237, 198—233, 1932.
— O. d. P. u. Sarkom. Zbl. Chir. 1932, 813.
— O. d. P. als präsarkomatöses Leiden. Mschr. Krebsbekpfg. 1, 366—73, 1933.
Weibel, M.: Ueber O. d. P. des Schädels mit Hörstörungen. Z. org. Chir. 69, 154, 1934.
Wildegans: O. d. P.; Zbl. Chir. 1932, 2715—17.
Woytek, G.: O. d. P.; Spontanfractur. Dtsch. Z. Chir. 238, 1933.

Lebenslauf.

Als Sohn des Ingenieurs Friedrich Goldschmidt wurde ich am 30. 5. 1911 in Recklinghausen geboren. Nach dreijährigem Besuch der Mittelschule zu Merseburg, trat ich Ostern 1921 in die Sexta des Realgymnasiums zu Essen-Altenessen ein und legte dort Ostern 1930 die Reifeprüfung ab. An den Universitäten Bonn, München, Graz und Münster studierte ich Medizin. An der Universität Bonn bestand ich August 1932 die ärztliche Vorpüfung und in Münster Herbst 1935 das medizinische Staatsexamen.